

## Tumores asociados (mixoma auricular, adenoma velloso rectal, adenoma paratiroideo): ¿casualidad frente a causalidad-relación? A propósito de un caso

José Manuel Sáez Pérez<sup>a</sup>, Nuria Silvia Vallés Romero<sup>a</sup>, María José Monzó Castillo<sup>a</sup>  
y Agustín Vicente Calatayud Alonso<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Centro de Salud Malvarrosa. Valencia. <sup>b</sup>Centro de Salud de Chestre. Valencia.

### CASO CLÍNICO

#### Antecedentes y clínica

Paciente de 69 años con antecedentes de síndrome ansioso depresivo, artrosis, HTA, osteoporosis, apendicectomía y gastritis iatrogénica, que consulta por el siguiente cuadro sintomático que se debuta en el tiempo (40 meses) en tres fases:

- Fase 1. Dolores óseos generalizados con reagudización de su cuadro ansioso-depresivo, y que tras analítica presenta un calcio sérico con PTH elevados.
- Fase 2. Palpitaciones, parestesias en brazo y mano izquierdos así como en dedos del pie izquierdo. En una ocasión, cuadro sincopal.
- Fase 3. Dolores abdominales tipo cólico, acompañado de vómitos y rectorragias.

#### Exploraciones por aparatos

Paciente COC, BEG, presión arterial 160/100 mmHg, cuello sin bocio, sin adenomegalias ni soplos carotídeos.

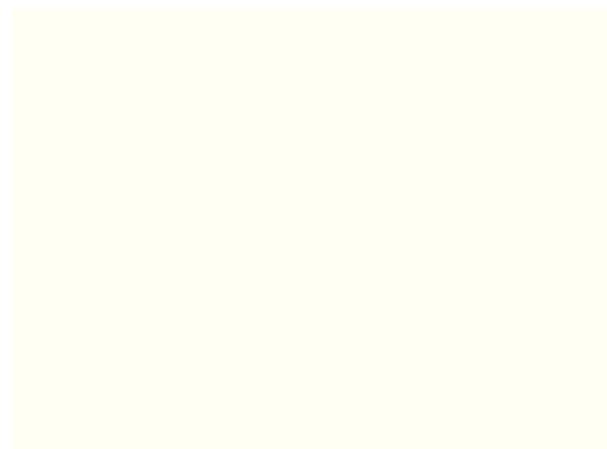
*Auscultación cardiopulmonar.* Tonos arrítmicos a 120 ppm compatible con arritmia completa. Murmullo vesicular conservado.

*Abdominal.* Dolor en fosa ilíaca izquierda que aumenta a la descompresión, no palpándose masas ni megalias. Tacto rectal normal. Aumento de ruidos hidroaéreos a la auscultación.

*Neurológica.* Pérdida de fuerza II/V en brazo, mano y pie izquierdo con disminución de sensibilidad táctil y dolorosa en dicha zona. Reflujo cutáneo plantar derecho indifferente. Resto normal.

Correspondencia: Dr. J.M. Sáez Pérez.  
Valle de Cardós, 8. Residencial Miravalles.  
46111 Rocafort. Valencia.

SEMERGEN: 2001; 27: 95-97.



**Figura 1.** Ecocardiografía donde se evidencian ecos que se desplazan dentro de la aurícula izquierda, compatible con mixoma.

#### Pruebas diagnósticas

*Laboratorio.* Calcemia 12,1 mg/dl, VSG 45 mms (1.<sup>a</sup> hora), calciuria 404,7 mg/día, PTH 72 pg/ml.

*Medicina nuclear.* Se realizó SPECT, poniendo de manifiesto imagen de adenoma en las paratiroides derechas.

*ECG.* Arritmia completa por fibrilación auricular.

*Ecocardio.* Masa que ocupa casi toda la aurícula izquierda y que se desplaza, todo ello compatible con mixoma auricular (fig. 1).

*EMG.* Dentro de la normalidad.

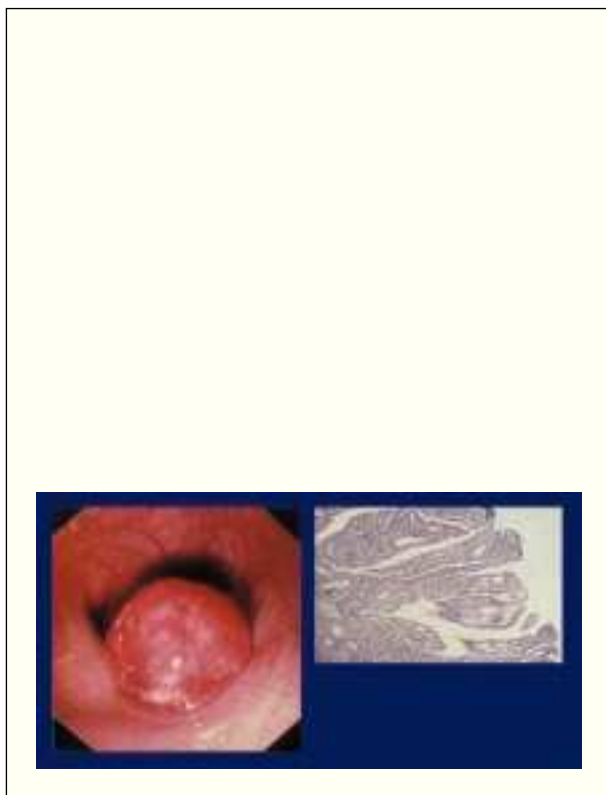
*TC cerebral.* Signos de atrofia corticosubcortical.

*Enema opaco.* Imagen compatible con pólipo solitario (fig. 2).

*Colonoscopia.* Pólipo de aspecto macroscópico benigno (fig. 2).

*Biopsia.* El estudio histológico de las piezas demostró tejidos de adenoma paratiroideo, mixoma y adenoma velloso.

*Densitometría ósea.* Osteoporosis, según valores de la misma (tabla 1).



**Figura 2.** Enema opaco y colonoscopia: pólipo solitario en recto-sigma de características macroscópicas benignas.

### Tratamiento

La paciente fue sometida a tratamiento quirúrgico en tres ocasiones:

1. Se le practicó paratiroidectomía superior derecha con la finalidad de controlar el hiperparatiroidismo y, por tanto, la hipercalcemia con su sintomatología acompañante.
2. Extirpación del mixoma auricular para estimular la participación auricular en el llenado ventricular izquierdo, previniendo nuevos episodios embolígenos.
3. Resección del adenoma veloso con anastomosis terminoterminal, evitando la progresión del tumor con las correspondientes consecuencias locales y a distancia.

Actualmente está controlada con:

- Atenolol (50 mg/día) y dicumarínicos (1 mg/día), para prevenir trastornos del ritmo cardíaco y embolismos).

**Tabla 1.** Valores densitométricos que ponen de manifiesto una osteoporosis

	DMO (g/cm <sup>2</sup> )	CMO (g)	Longitud (cm)	Área (cm <sup>2</sup> )
L2	0,652	8,534	3,00	13,09
L3	0,657	8,628	3,00	13,12
L4	0,662	10,15	3,15	15,33
L2-L4	0,657	27,31	9,15	41,55

- Parches de terapia hormonal sustitutiva (25 mg 2 veces por semana), calcio (2 comprimidos diarios) y calcitonina intranasal (200 U/día), para tratar la osteoporosis.

- Tramadol (150 mg retard cada 12 h), para tratar el dolor derivado de las intervenciones y la osteoporosis.

- Paroxetina (20 mg/día) y lorazepam (2 mg/día), para paliar su ansiedad y tristeza que se han reagudizado por todos sus procesos.

### DISCUSIÓN

Dentro de la endocrinología, en estas últimas décadas se ha prestado una atención especial de la coexistencia de varios tumores en un mismo paciente (neoplasia endocrina múltiple). Aunque el conocimiento de estos procesos es antiguo, son los trabajos de Steiner, en 1968, los que permiten establecer una clasificación en los siguientes tipos.

1. Neoplasia endocrina múltiple tipo I (MEN I), conocido como síndrome de Werner, que se caracteriza por la asociación de tumores o hiperplasias de hipófisis (acromegalia), paratiroides (hiperparatiroidismo primario), islotes pancreáticos (hiperinsulinismo, síndrome de Zollinger-Ellison, etc.), glándula suprarrenal (feocromocitoma) y tiroides.

2. Neoplasia endocrina múltiple tipo II (MEN II) o síndrome de Sipple, en donde coexisten tumores de tiroides, médula suprarrenal y paratiroides.

3. Neoplasia endocrina múltiple tipo III o IIb (MEN III), caracterizada por tumores de tiroides, paratiroides y médula suprarrenal, asociados a ciertas anomalías neuroectodérmicas como neuromas cutáneos, alteraciones esqueléticas, ganglioneuromatosis intestinal, manchas de café con leche y megacolon.

Dichos trastornos afectan por igual a ambos sexos y la mayor incidencia es la comprendida entre los 30 y los 40 años. Por tratarse de un proceso hereditario, deberá aplicarse el estudio a otros miembros de la familia.

Se han postulado diferentes teorías para explicar la patogenia de dichas asociaciones y parece ser que es la de Weichert la que mayor coherencia puede tener, al admitir que las neoplasias endocrinas múltiples son neuroendocrinas pertenecientes al sistema de células APUD, es decir, considerándolos como una displasia neuroectodérmica.

En 1961, Sipple analizó 573 casos de feocromocitoma buscando la asociación con otras lesiones malignas y pudo hallar que la frecuencia de carcinoma tiroideo era 14 veces superior a lo esperado. En efecto, el 7% de los enfermos con feocromocitoma están afectados, además, de carcinoma medular de tiroides; de ahí que el MEN II se conozca como síndrome de Sipple.

El síndrome de Verner y Morrison (vipoma) es otro tipo de apudoma que pudo hallarse asociado al MEN I. Constituye una entidad de rara presentación, con una frecuencia muy inferior a la del síndrome de Zollinger-Ellison en una proporción 5:1; está producido por un tumor de células no beta del páncreas, y cursa con diarrea acuosa (cólera pancreático), hipopotasemia y aclorhidria.

La gastroenterología no ha querido ser menos ya que dentro de las lesiones polipoideas intestinales, también asocia en un mismo enfermo tumores intestinales con tumores de tejidos blandos (fibromas, lipomas), del SNC, óseos (osteomas), etc., y que tienen también una base hereditaria (síndrome de Gardner, síndrome de Peutz-Jeghers, síndrome de Turcot). Estos tumores intestinales afectan más al colon, pudiéndose encontrar también en otros segmentos del tracto digestivo como el íleon, duodeno y estómago (poliposis cólica familiar). Suelen tener un alto potencial de malignización, de tal manera que si el diagnóstico se ha realizado a partir de síntomas debidos a la presencia de los pólipos en el intestino (rectorragia, anemia por pérdida crónica de sangre en heces, etc.), el porcentaje de pacientes con carcinoma en el momento inicial del diagnóstico es alrededor del 75%.

La bibliografía médica consultada no pone de manifiesto ningún artículo que relacione el mixoma auricular con el adenoma vellosa del recto y el adenoma de paratiroides; de todas formas ante la evidencia de este caso clínico, creo que vale la pena hacerse la siguiente pregunta: ¿es posible esta asociación como se observa en los MEN (neoplasia endocrina múltiple)? Esperemos que el tiempo y los eruditos en dichas materias nos la respondan.

## BIBLIOGRAFÍA GENERAL

- Aldridge HE, Greenwood WF. Myxoma of the left atrium. *Br Heart J* 1992; 22: 189-192.
- Boland CR, Kim YS. Colonic polyps and the gastrointestinal polyposis syndromes. En: Sleisenger MH, Fordtran JS, editores. *Gastrointestinal disease*. Filadelfia: W.B. Saunders C.O., 1993; 1196-1219.
- Bombi JA. Patogenia del cáncer colorrectal. Importancia de la secuencia adenomacarcinoma. *Gastroenterol Hepatol* 1993; 6: 369-374.
- Boyd JC, Landerson JG. Value of laboratory test in the differential diagnosis of hypercalcemia. *Am J Med* 1994; 77: 863-872.
- Breslan NA. Update on secondary forms of hyperparathyroidism. *Am J Med Sci* 1987; 294: 120-124.
- Burt RW, Samowitz WS. The adenomatous polyp and the hereditary polyposis syndromes. *Gastroenterol Clin North Am* 1988; 17: 657-661.
- Chapman I. Primary hiperparathyroidism: pathogenesis, diagnosis, and management. *Compr Ther* 1988; 14: 65-68.
- Fyke FE III. Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 1465-1468.
- Kapoor AS. *Cancer and the heart*. Springer Verlag, 1986; 4: 36-38.
- Law WM, Heath H. Familial benign hypercalcemia (hypocalciuria hypercalcemia). *Am Intern Med* 1995; 102: 511-519.
- Puff M. Syncope and sudden death caused by mitral valve myxoma. *Am J Forensic Med Pathol* 1996; 7: 84-86.
- Stryker SJ. Natural history of untreated colonic polyps. *Gastroenterology* 1987; 93: 1009-1013.